

a 10 let organizace DEBRA Česká republika

RENATA GAILLYOVÁ, HANA BUČKOVÁ,
ALICE BRYCHTOVÁ, ANITA GAILLYOVÁ

Označení „nemoc motýlích křídel“ může znít poeticky a něžně. Skrývá se však pod ním onemocnění, které pacientům i jejich blízkým přináší mnoho bolesti a starostí. Odborný název tohoto vrozeného dědičného puchýřnatého onemocnění může znít *epidermolysis bullosa congenita*, zkráceně EB. U nás je toto onemocnění známé rovněž jako nemoc motýlích křídel. Choroba EB patří mezi tzv. vzácná onemocnění. U nás jí trpí okolo 250 až 300 lidí, v Evropě se pak jedná o cca 30 000 nemocných a ve světě žije okolo 500 000 pacientů s EB. Tato choroba je geneticky podmíněná, je tedy dědičná a může se v rodině opakovat; v současnosti ji nelze zcela vyléčit. U pacientů snadno vznikají v různém rozsahu rány a defekty na kůži. U 40 % pacientů jsou postiženy sliznice vnitřních orgánů, tuhnou jim klouby, srůstají jim prsty, mají potíže s polykáním, vyprazdňováním. Rakovina může jim hrozit již kolem dvacátého roku věku. Díky vysoce specializované lékařské péči se však daří život nemocných s EB výrazně zkvalitňovat. U pacientů není postižen intelekt, běžně studují střední a vysoké školy, většina se dožívá vyššího věku. Řada z nich využívá možnosti genetického poradenství a zakládá rodinu.

Aby se předcházelo komplikacím tohoto onemocnění, začala koncem 20. století v pokrokových státech vznikat EB centra, jež soustřeďují týmy specialistů různých odborností, kteří o pacienty s *epidermolysis bullosa congenita* pečují. Koncentrace péče o pacienty se vzácným onemocněním je efektivnější a v konečné fázi i pro stát levnější.

V EB Centru ČR v Brně (www.ebcentrum.cz) působí mezioborový tým odborníků, který společně poskytuje pacientům s EB komplexní klinickou péči tak, jak to vyžaduje toto vzácné genetické onemocnění. Toto specializované pracoviště vzniklo v roce 2001 při Dětském kožním oddělení Fakultní nemocnice Brno, v Dětské nemocnici v Černých Polích. Jeho zakladatelkou je prim. MUDr. Hana Bučková, Ph.D., která se již více než 20 let zabývá problematikou EB. Péče o pacienty s EB je v tomto rozsahu z okolních států poskytována jen v Rakousku.

Při vzniku EB Centra ČR před třinácti lety jej tvořil čtyřlístek odborníků složený z dermatologa, histopatologa, rehabilitačního lékaře a plastického chirurga. Dnes Klinické EB Centrum ČR čítá na dvě desítky odborností.



Patronka sdružení DEBRA ČR Jitka Čvančarová na bonusové fotografii
aktuálního ročníku osvětové kampaně 12 plus 12 s pacientkou
s EB Petrou Koudelkovou

Specialisté EB Centra ČR se věnují péči o pacienty s EB, a to nejen po stránce tělesné, ale i psychologické a sociální.

EB Centrum ČR soustřeďuje pacienty z celé České republiky, proto specialisté vítají a rozšiřují také komunikaci s lékaři z místa bydliště pacienta. EB Centrum pečuje o pacienty od novorozeneckého věku i o pacienty dospělé, takže se postupně rozšiřuje z Dětské nemocnice i na pracoviště dospělé medicíny FN Brno, do Nemocnice Bohunice. EB Centrum ČR je schopno stanovit přesnou diagnózu již v novorozeneckém věku, kdy dítě s podezřením na EB leží na Jednotce intenzivní péče Pediatrické kliniky FN Brno a specialisté za ním docházejí. Maminka, která je ubytována v nemocnici společně s dítětem, se zacvičuje v ošetrovací technice a seznamuje se s týmem specialistů. Rodině

významně pomáhají také pracovnice organizace DEBRA ČR. EB Centrum má jako jediné v ČR dostupnou komplexní diagnostiku, která spočívá v moderních histologických metodách a v možnosti detekovat mutaci v příslušném zodpovědném genu analýzou DNA s návazným genetickým poradenstvím pro pacienta, jeho rodiče i širší rodinu.

V roce 2012 udělilo Ministerstvo zdravotnictví ČR EB Centru ve Fakultní nemocni Brno statut centra vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s *epidermolysis bullosa congenita* s názvem EB Centrum ČR.

EB Centrum ČR je členem mezinárodní sítě EB center a klinických expertů EB-CLINET (www.eb-client.org). Tato celosvětová síť sdružuje odborníky na problematiku EB a EB Centra z celého světa. Díky velkým zkušenostem s péčí o pacienty s EB a diagnostickým možnostem ve FN Brno navštěvují brněnské EB Centrum ČR také pacienti ze Slovenska, zájem o diagnostiku a konzultaci mají i pacienti z Ruska, Ukrajiny a dalších států střední a východní Evropy.

Byly to právě zkušenosti zahraničních kolegů, které před deseti lety vedly paní primářku Bučkovou k založení neziskové organizace DEBRA ČR, která sdružuje pacienty s EB a jejich rodiny a úzce spolupracuje s EB Centrem ČR.

Charitativní organizace DEBRA ČR se zařadila jako 32. organizace DEBRA do mezinárodního uskupení DEBRA INTERNATIONAL. Slovo DEBRA znamená *Dystrophic epidermolysis bullosa Research Association*. Z názvu vyplývá, že organizace DEBRA na celém světě podporuje lidi trpící tímto vzácným puchýřnatým onemocněním.

Posláním organizace DEBRA ČR je zvyšovat kvalitu života lidí trpících nemocí motýlích křídel a jejich rodinám. Snaží se zapojovat lidi s EB do plnohodnotného života. Svými aktivitami pomáhá překonat případné sociální vyloučení takto nemocných a jejich rodin. Cílem činnosti DEBRA ČR je prosazovat a hájit zájmy lidí s nemocí EB. Zabezpečovat jejich informovanost a spolupracovat s vládními, krajskými a dalšími institucemi. DEBRA ČR zajišťuje celou řadu služeb pro pacienty i jejich rodiny. Nabízí sociální a psychologické poradenství, realizuje informační kampaň a ediční činnost, rekondiční a ozdravené pobyty pro pacienty s EB, benefiční golfový turnaj. Ve spolupráci s EB Centrem ČR organizuje EB klinický den, Výroční konference DEBRA ČR nebo Gala večer, na kterém jsou každoročně vyhlášeni laureáti „Ceny motýlích křídel“ z řad lékařů, pacientů i partnerů organizace. Nemocné s EB podporuje DEBRA ČR i finančně, a to prostřednictvím veřejné sbírky. V roce 2013 podpořili dárce nemocné s EB částkou ve výši 1,5 milionů korun. Tyto finanční prostředky byly využity ve prospěch nemocných s EB na zakoupení zdravotních pomůcek, ošetrovacích materiálů, školních pomůcek aj., podle potřeb pacientů s EB.

Významnou součástí činnosti DEBRA ČR je charitativní osvětová kampaň *12 plus 12*, jejímž cílem je uvědomit odbornou i laickou veřejnost o existenci

nemoci motýlích křídel. Kampaň je realizována sdružením DEBRA ČR a jeho patronkou Jitkou Čvančarovou. Prostřednictvím fotografií 12 českých osobností se kampaň dotýká konkrétních problémů, které tíží lidi s EB. Ukazuje cestu od fotografií významných osobností k lidem žijícím s nemocí motýlích křídel. V rámci kampaně je realizována putovní výstava fotografií, která je propojena s medializací problematiky závažného onemocnění EB. Tématem letošního ročníku je blízkost; motto fotografií zní: Lidé s EB mají kůži křehkou jako motýlí křídla, ale vlídný dotek jim neublíží!

Veřejnost může podpořit lidi s nemocí motýlích křídel prostřednictvím veřejné sbírky, nebo zakoupením výrobků, jež předávají informace o nemoci EB. DEBRA ČR prodává kalendáře a bloky s fotografiemi osvětového projektu *12 plus 12* a mnoho dalších produktů DEBRA ČR.

V roce 2014 slaví DEBRA ČR desátý rok své činnosti. Její deset let trvající práce přinesla pacientům s EB několik zásadních změn, které výrazně zvyšují kvalitu jejich životů. DEBRA ČR spolu s EB Centrem reflektují změny v oblasti celosvětového vědeckého výzkumu EB. Naší snahou je zajištění nejlepší dostupné zdravotní péče pro pacienty s EB. Díky společným aktivitám se v roce 2013 podařilo docílit významné změny u zdravotních pojišťoven, které začaly proplácet vhodný ošetrovací materiál pro nemocné s EB. DEBRA ČR dále zajišťuje celou řadu služeb pro pacienty i jejich rodiny. Služeb, které mají společný cíl – aby lidé s nemocí motýlích křídel mohli prožít co nejvíce a trpět přitom co nejméně.

S potěšením lze konstatovat, že komplexní péče v EB Centru, služby, které pacientům a jejich rodinám poskytuje DEBRA ČR, vedly k významnému zlepšení kvality života pacientů s tímto zákeřným, vrozeným onemocněním, které nese tak poetický název „nemoc motýlích křídel“.

www.debra-cz.org



Logo EB Centra ČR a DEBRA ČR